In the name of Allah, the Most Gracious, the Most Merciful









Tumeurs du médiastin

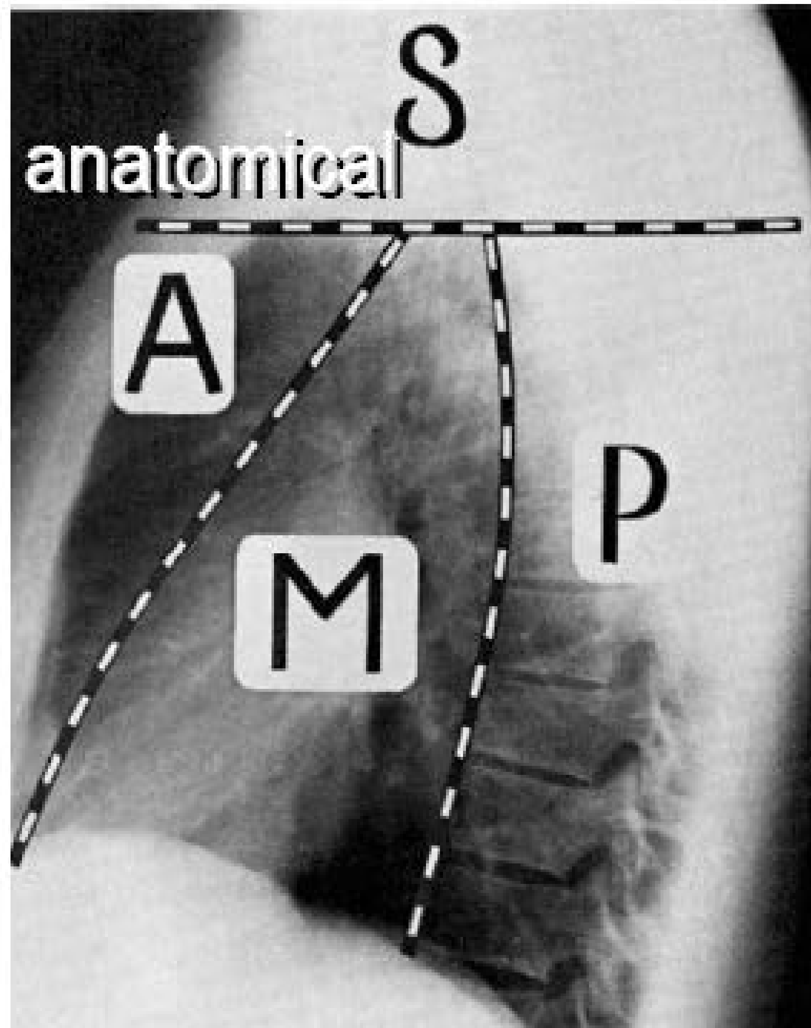
I- introduction

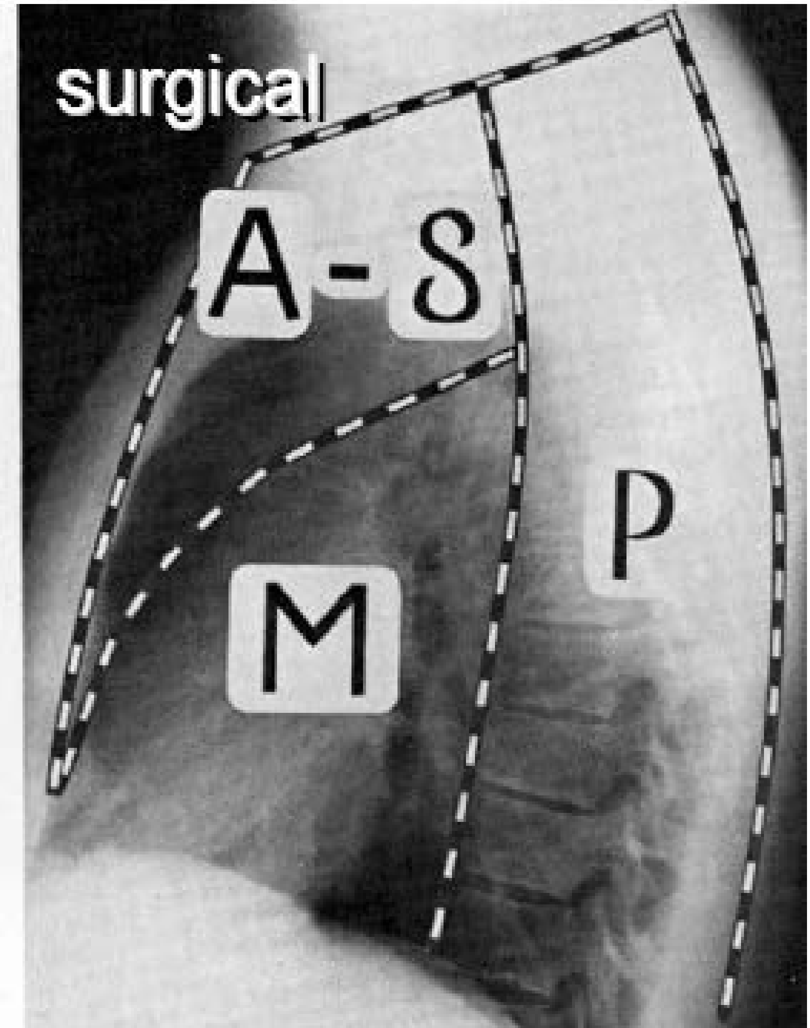
Les tumeurs dominent toutes les pathologies mediastinales.

INTRODUCTION

- Les tumeurs du médiastin présentent une grande diversité histopathologique, radiologique et clinique.
- Les tumeurs de siège médiastinal les plus fréquentes : thymomes, T.germinales, lymphomes
- Les tumeurs du thymus sont rares
  - regroupent un ensemble hétérogène de tumeurs situées dans le médiastin antérosupérieur
  - Les plus fréquentes sont les tumeurs épithéliales, qui incluent thymomes et carcinomes thymiques
  - les thymomes sont souvent associés à des maladies auto-immune (myasthénie.)
  - les modes de présentation sont variables imposant une stratégie diagnostique adaptée à chaque type histologique.

Étude anatomique





Étude anatomique

- Le Médiastin est la région anatomique située entre les deux cavités pleurales, classiquement divisé en 3 compartiments:
  - Médiastin antérieur: comportant le thymus et le cœur, est situé en avant d'une ligne passant par le bord antérieur de la trachée et le bord postérieur du cœur
  - Médiastin moyen: comportant la trachée, les ganglions médiastinaux et les gros vaisseaux
  - Médiastin postérieur: comportant l'œsophage et l'espace paraspinal, est situé en arrière du bord antérieur des corps vertébraux

Diagnostique topographique

- Médiastin antérieur:
  - Tumeurs épithéliales thymiques et kystes
  - Tumeurs germinales
  - Lymphomes, lymphadénites, métastases ganglionnaires
  - Lésions thyroïdiennes et parathyroïdiennes
  - Kystes pleuro-péricardiques
  - Anévrysmes
  - Tumeurs des tissus mous
- Médiastin moyen:
  - Lymphomes, lymphadénites, métastases ganglionnaires
  - Kystes brochogéniques et pleuro-péricardiques
  - Anévrysmes
  - Tumeurs des tissus mous
- Médiastin postérieur:
  - Tumeurs nerveuses
  - Kystes gastro-entériques
  - Anévrysmes
  - Tumeurs des tissus mous

Types de prélèvements et macroscopie

- Ponction médiastinale transpariétale à l’aiguille fine
- Biopsie chirurgicale par médiastinoscopie ou médiastinostomie antérieure
- Examen extemporané: préserver du matériel pour étude histologique définitive, faire des appositions pour étude cytologique, +/- prélèvement pour tumorothèque et/ou cytométrie en flux
- Exérèse chirurgicale par thoracotomie: nombre et taille des fragments, encrage de la pièce d’exérèse, taille du nodule tumoral, aspect de la tumeur, présence de zones kystiques, rapport tumeur/capsule. Prélever au moins une section par centimètre de tumeur et les marges d’exérèse.

Classification OMS 2004 des tumeurs des tumeurs thymiques

- Reproductible (>90%)
- Intérêt pronostic
- Le type histologique apparaît comme un facteur pc indépendant avec un groupe d'excellents pc (A, AB, B1), de moins bon pc (B2, B3, C)

Classification histologique de l'OMS des tumeurs du thymus

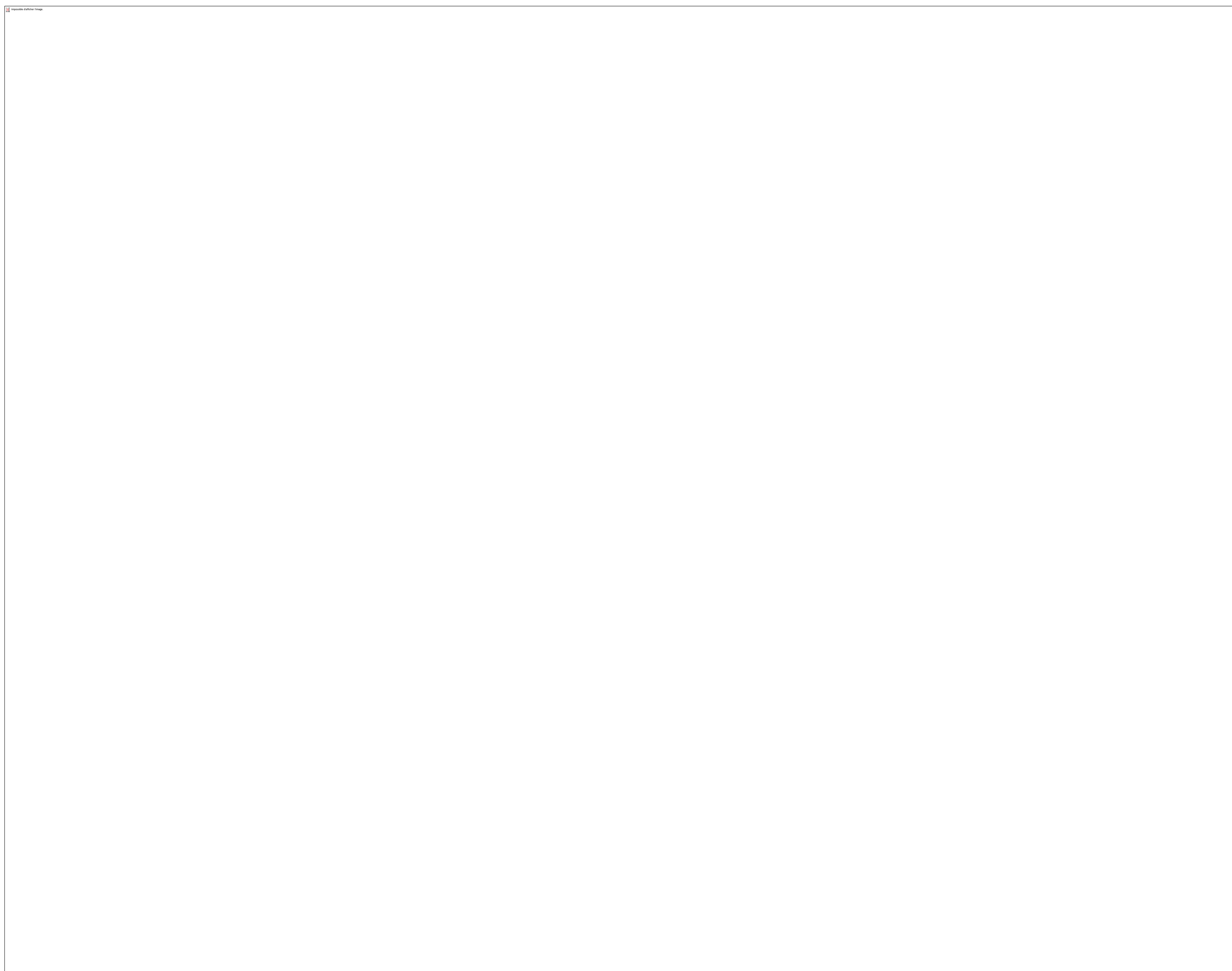
1. Tumeurs épithéliales

1.1 Thymome

1.1.1 Type A : médullaire
1.1.2 Type AB : mixte
1.1.3 Type B1 : organoïde
1.1.4 Type B2 : cortical
1.1.5 Type B3 : carcinome thymique bien différencié

1.2 Carcinome thymique (type C)

1.2.1 Carcinome épidermoïde kératinisant
1.2.2 Carcinome épidermoïde non-kératinisant
1.2.3 Carcinome à différenciation lymphoépithéliale
1.2.4 Carcinome sarcomatoïde (carcinosarcome)
1.2.5 Carcinome à cellules claires
1.2.6 Carcinome basaloïde
1.2.7 Carcinome mucoépidermoïde
1.2.8 Carcinome papillaire
1.2.9 Carcinome indifférencié



4. Tumeurs lymphoïdes
4.1 Lymphome de Hodgkin 4.1.1 Avec sclérose nodulaire *4.2 Lymphome à grandes cellules* 4.2.1 Avec sclérose *4.3 Lymphome lymphoblastique* *4.4 Lymphome anaplasique à grandes cellules* *4.5 Lymphome de type MALT*
5. Tumeurs stromales
5.1 Thymolipome *5.2 Thymoliposarcome* *5.3 Tumeur fibreuse solitaire* *5.4 Tumeur rhabdoïde*
6. Lésions pseudotumorales
6.1 Hyperplasie thymique vraie *6.2 Hyperplasie lymphoïde* *6.3 Kyste thymique multiloculaire* *6.4 Histiocytose à cellule de Langerhans*
7. Tumeurs cervicales d'origine thymique ou dérivées des arcs branchiaux
7.1 Thymome hamartomateux ectopique *7.2 Thymome cervical ectopique* *7.3 Tumeur épithéliale fusiforme avec différenciation thymique* *7.4 Carcinome avec différenciation thymique*
8. Tumeurs métastatiques
9. Tumeurs inclassifiables

Remerciements à C. Bornier et T. Molina (service d'anatomopathologie, hôpital Hôtel-Dieu, 1, place du Parvis-Notre-Dame, 75181 Paris cedex 4) pour la traduction de ce tableau.

généralités

- Les tumeurs épithéliales du thymus (TET) sont les plus fréquentes des tumeurs du thymus chez l'adulte.
- rares (environ 250 nouveaux cas par an en France), à développement très lent.
- associées dans près de 50 % des cas à des syndromes paranéoplasiques ou maladies auto-immunes (MAI), dont la plus fréquente est la myasthénie.
- pronostic lié aux **possibilités d'exérèse, au stade et au type histologique.**
- Chirurgie : traitement de référence
- le caractère complet de la résection : principal facteur pronostique.
- suivi prolongé sur plusieurs années ➔ possibilité de récidives tardives.

Classification modifiée de MASAOKA

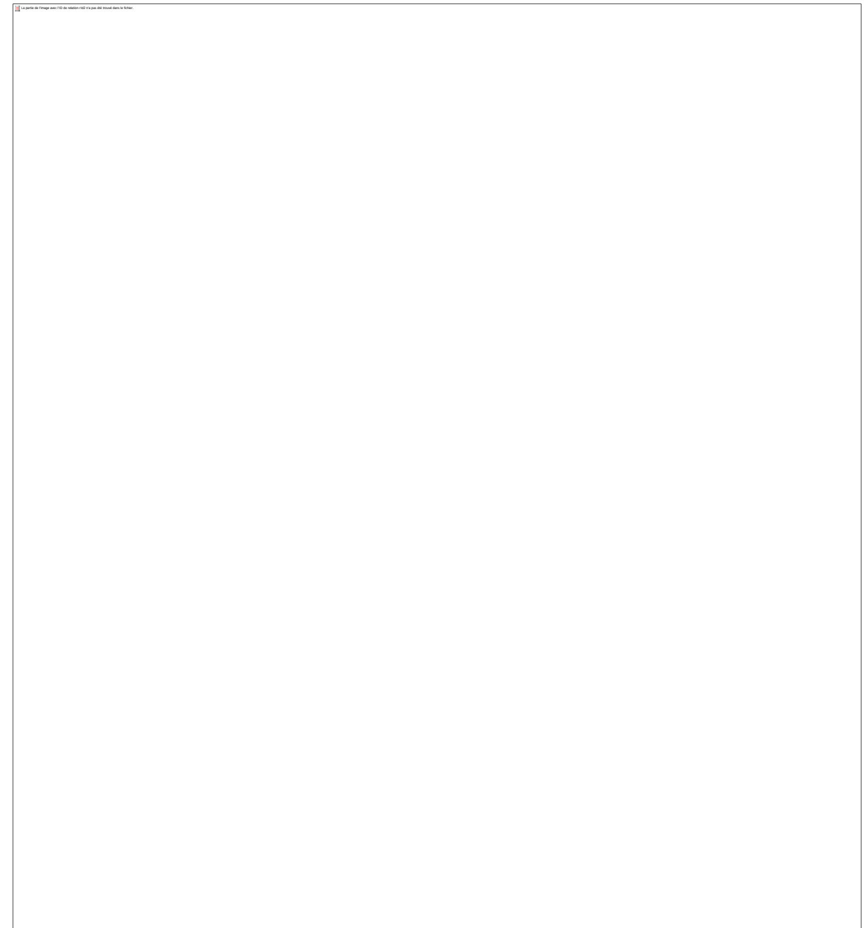
stade	Critères diagnostiques	TNM
I	Tumeur encapsulée (respect de la capsule ou infiltration sans dépassement)	T1N0M0
II	Tumeur avec infiltration minime (dépassement de la capsule ou envahissement de la graisse médiastinale ou de la plèvre médiastinale)	T2N0M0
III	Tumeur largement invasive Infiltration par contiguité des organes de voisinage (poumon, péricarde, gros vaisseaux)	T3N0M0
IVa IVb	Tumeurs avec implants péricardiques ou pleuraux (nodules tumoraux distants de la masse principale) Métastases ganglionnaires (sauf les ganglions atteints par contiuguité) Métastases viscérales (poumon, foie, os …)	T4N0M0 T1-4N1-2M0 T1-4N0-2M1

Thymomes: anatomopathologie

- **Les TET présentent un double contingent cellulaire lymphocytaire et épithélial dont seul le contingent épithélial est tumoral et responsable de l'agressivité de la tumeur.**
- **Une troisième composante cellulaire fusiforme *(spindle cell) a été* décrite récemment.**
- **La nouvelle classification de l'OMS reconnaît six différents types de TET : A, AB, B1, B2, B3 et C.**

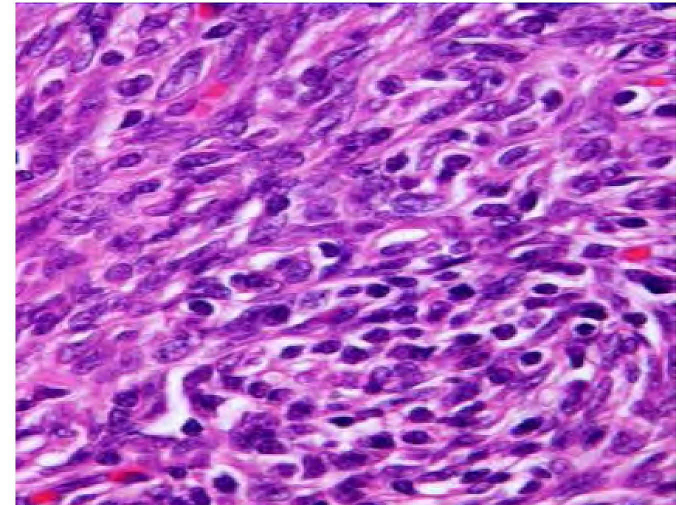
Thymome type A

- 4-19 %
- Age : 32-83 ans
- H=F
- Stade 1 +++
- **Macro :**
- 10.5 cm
- Tm bien circonscrite, encapsulee
- TS : brun blanchatre, grossierement lobulee
- Bandes fibreuses –
- +/- remaniements kystiques , calcifications



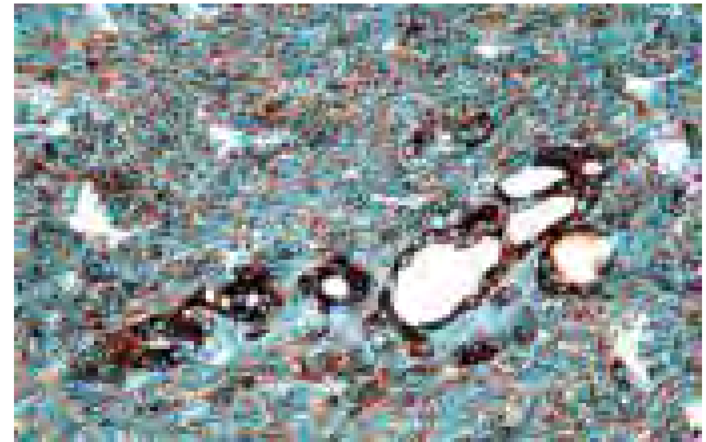
Thymome type A

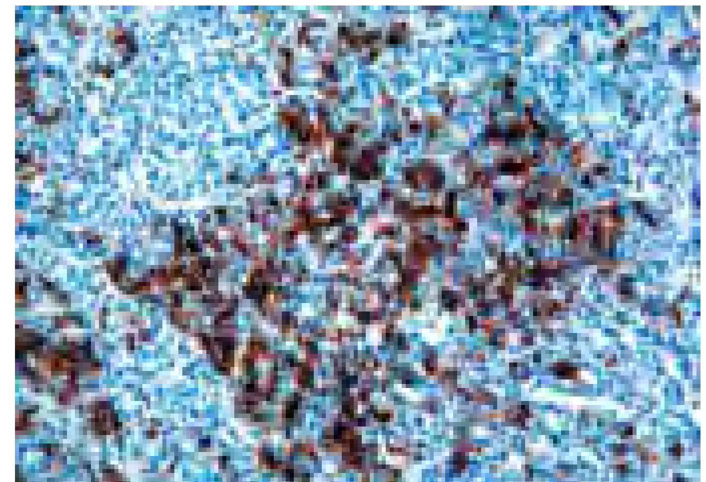
- **Micro :**
- **Peu ou pas de lymphocytes**
- **Pas d'architecture lobulaire ni de bondes fibreuses**
- **Agencement en nappes diffuses ou aspect storiforme**
- **Aspect hémangiopéricytaire, pseudorosettes**
- **Cellules fusiformes et ou ovalaires**
- **Noyau sans relief**
- **Nucleole non visible**
- **La majorité des cellules sont entourees individullement par la reticuline**
- **LT matures éparpillés**
- **Pas d'espaces périvasculaires, pas de Hassal**



Thymome type A

- **IHC :**
- **AE 1 +++ (acidique CK)**
- **AE 3 – (basique CK)**
- **EMA focal**
- **Focalement CD20 + (coexpression)**
- **CD 5 –**
- **Bcl 2 –**
- **Ki67- ou faiblement +**

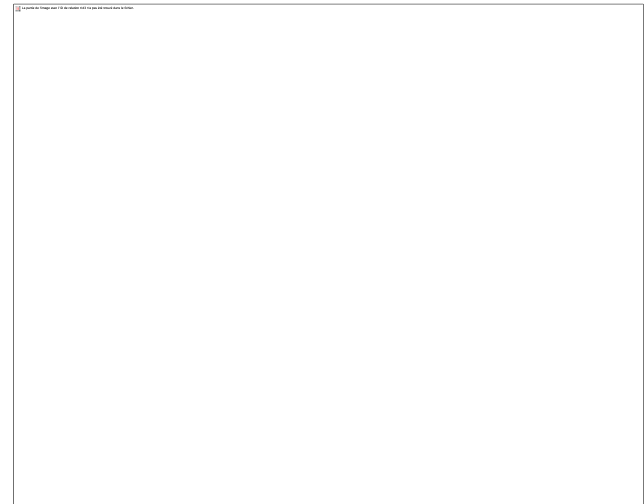




Thymome type AB

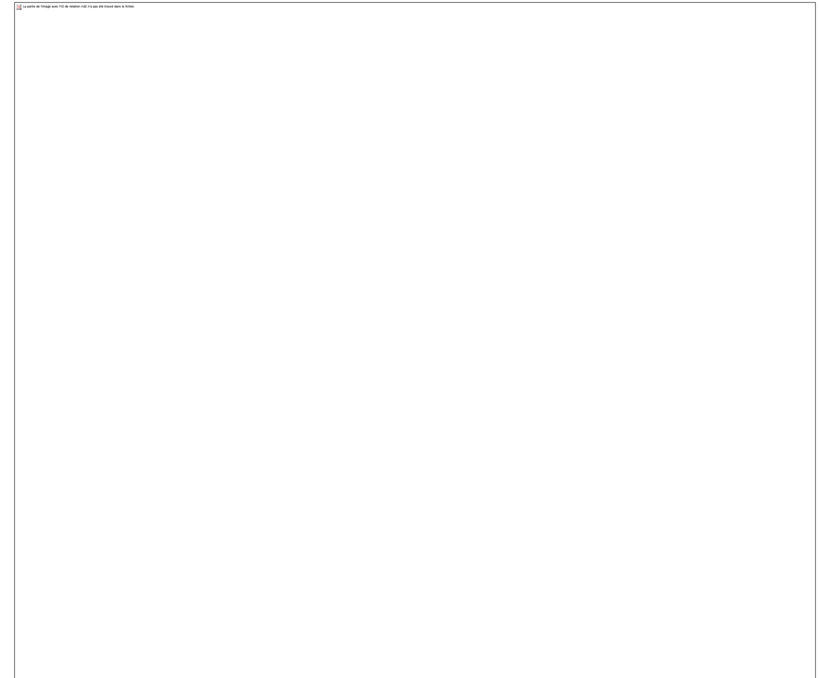
- 15-43%
- 55 ans
- H>F
- Stade 1
- **Macro :**
- Encapsulée
- TS : nodules de taille variable avec septas fibreux
- **Micro :** A+B





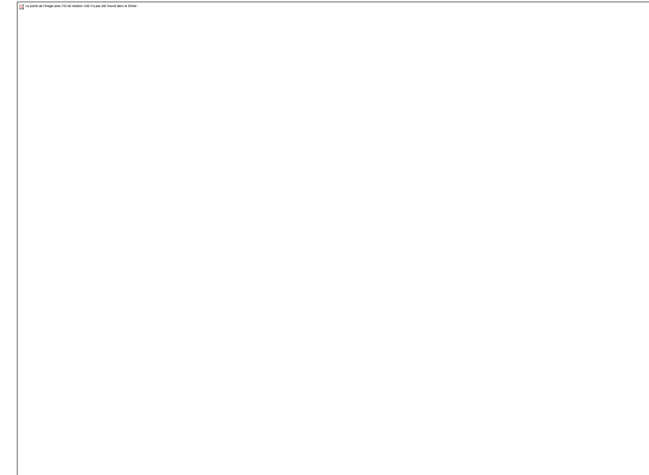
Thymome type B1

- 6-17 %
- 41-47 ans
- H=F
- MG ++
- Stade 1 ++
- **Macro :**
- Bien limitée ou encapsulée
- Capsule fibreuse, épaisse, +/- septas fibreux
- TS : aspect grisatre
- Remaniements kystiques, petits foyers de nécrose et d'hémorragie



Thymome type B1

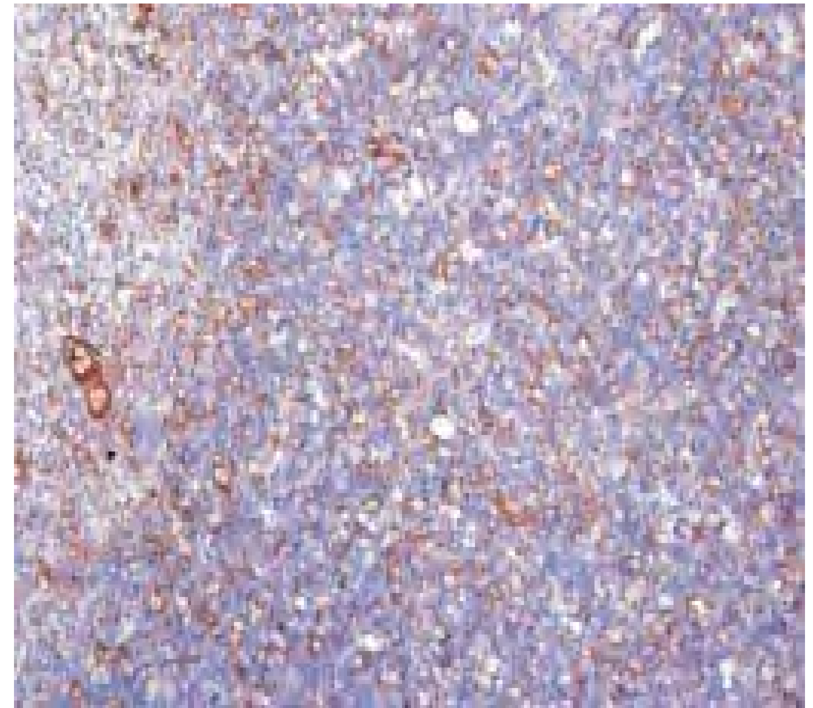
- **Micro :**
- Architecture organoide rappelant la zone corticale thymique normale
- Lobules de taille variables séparés par des septas fibreux fins ou épais
- Le contingent tumoral est peu visible
- Cellules épitheliales tumorales rondes, peu nombreuses, peu visibles, ss formation d'aggeégats ou de cordons
- Dispersées, avec peu d'atypies, entourees par des lymphocytes T immatures nombreux
- +/- corps tingibles (ciel étoilé)
- Espaces périvasculaires présents
- +/- corpuscule de Hassal





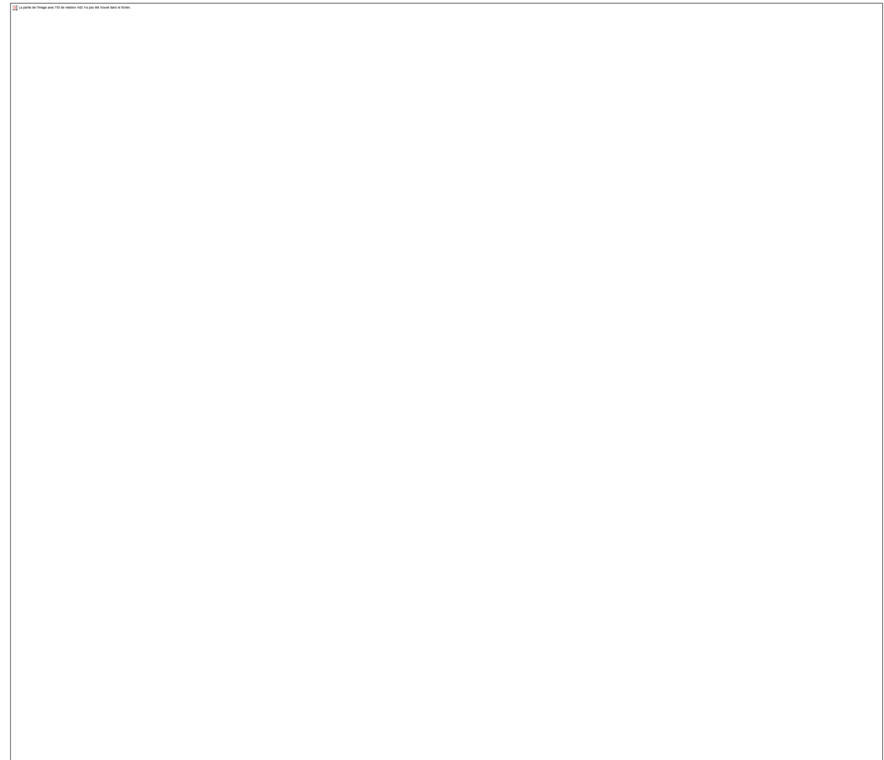
Thymome type B1

- **IHC :**
- **Ck 19 +++**
- **Ck7, ck 14, ck 18 (+) focalement**
- **EMA -**
- **CD20, CD5, Ck20 (-)**
- **CD1a, CD4, CD8, CD5, CD99, TdT (+)**



Thymome type B2

- 18-42 %
- 47-50 ans
- H=F
- Stade 1, 2, 3
- **Macro :**
- Encapsulees
- 6.3 cm
- Invasion possible de la graisse et des organes de voisinage
- TS : lisse, brunatre, nodules+ septas fibreux +/- remaniements kystiques hemorragiques



Thymome type B3

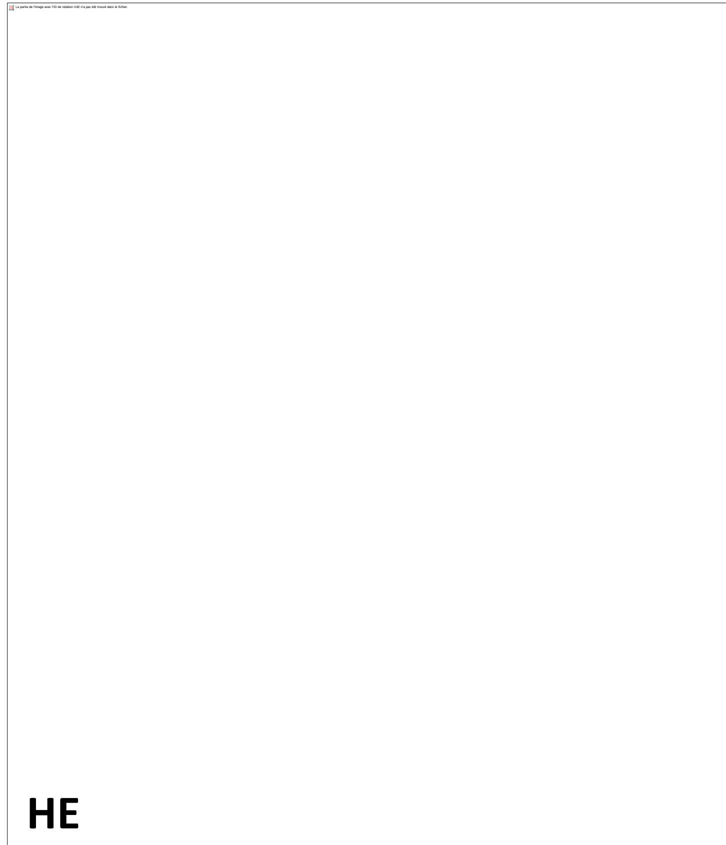
- **7-25 %**
- **45-50 ans**
- **H=F**
- **MSG+**
- **Stade 3 ++**
- **Macro :**
- **Non encapsulée**
- **Infiltrante**
- **TS : gris blanchatre, nodules avec septas fibreux**



Thymome type B3

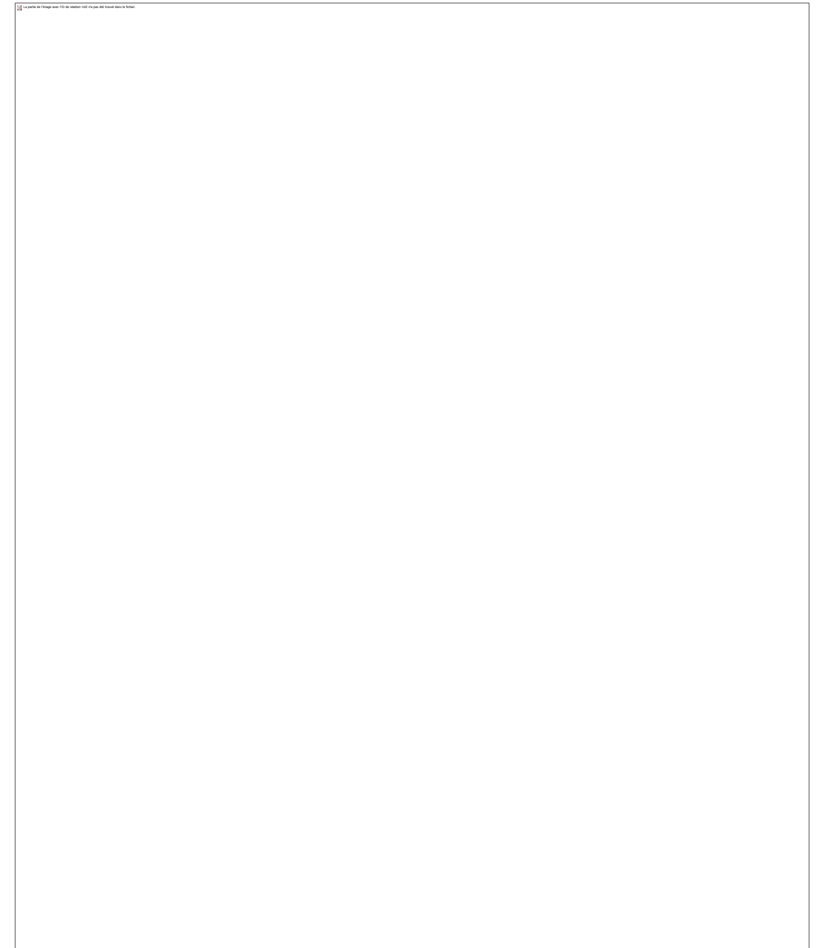
- **Micro :**
- **Lobules separes par des septas fibreux epais hyalinises**
- **Critère dgc majeur : pauvrete en cell lymphocytaires due a la formation de nappes diffuses avec aspect epidermoide ou koilocytaires**
- **Cell polygonale de taille moyenne**
- **Nucleole proeminent,qlq atypies et mitoses**
- **Palissade perivasculaire et septale**
- **Espaces périvasculaires étroits**
- **IHC :**
- **Ck19, ck5/6, ck7(+)**
- **CD20 (-) # A**
- **EMA (+) focalement # B2**

Thymome type B3





Thymome type C

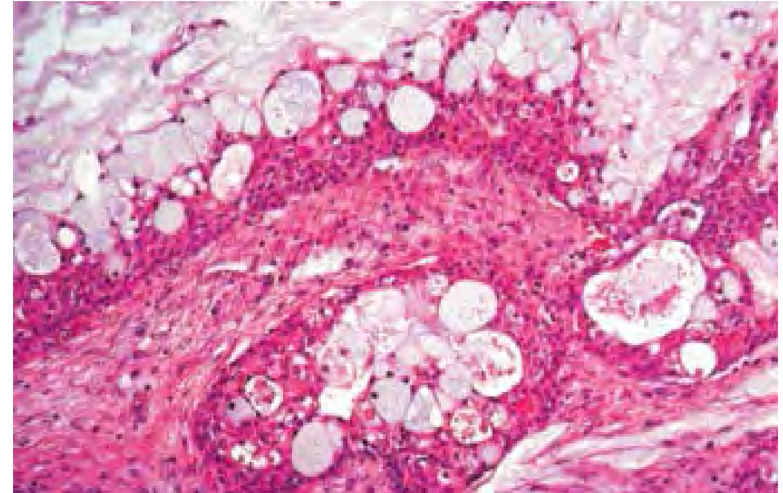


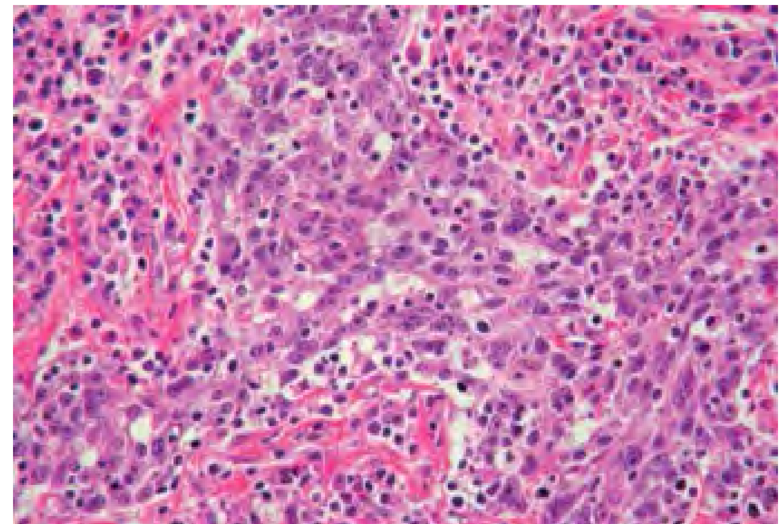
- **histologie différente de celles des thymomes ➔ cellules épithéliales apparaissent histologiquement malignes.**

- **IHC :**
- **CKs (+) ➔ (kl1)**
- **EMA (+)**
- **CD117 (+)**
- **CD5 (+)**
- **CD3 (+), CD1a (-) ➔ lymphocyte mature**

Thymome type C

- se divisent en :
- *tumeurs de bas grade
- carcinomes mucoépidermoïde
- C.épidermoïde
- C. basaloïde
- *tumeurs de haut grade
- carcinomes neuroendocrines
- C. pseudolymphoépithéliaux
- Adénocarcinome
- C. sarcomatoïde
- C. à cellules claires
- C. papillaires
- C. indifférenciés).





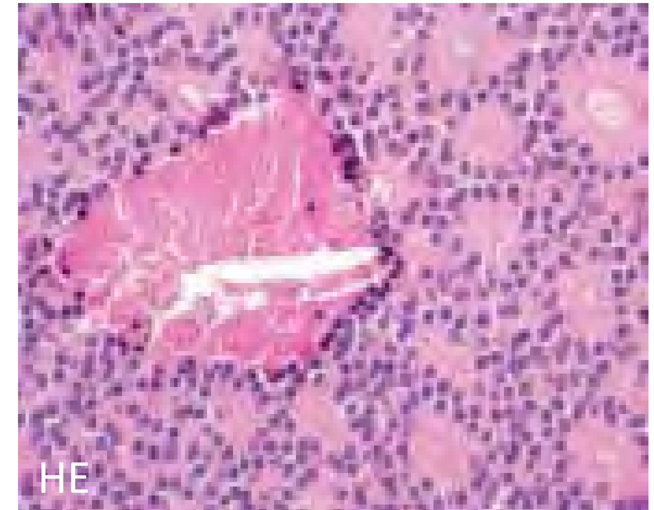
Tumeurs neuroendocrines du thymus (médiastin antérieur)

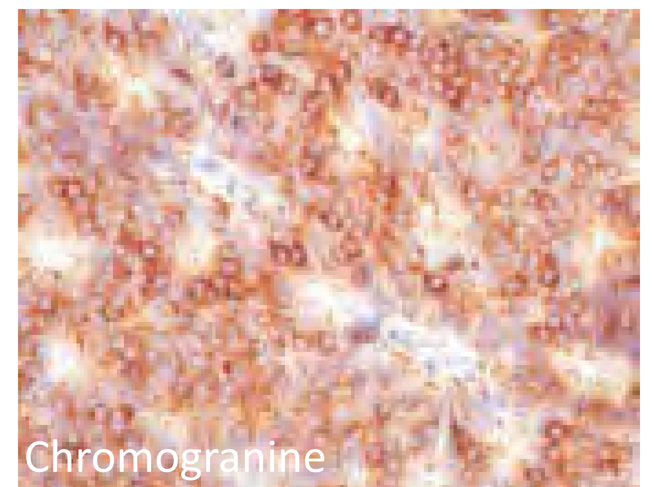
- anciennement dénommées tumeurs carcinoïdes du thymus
- extrêmement rares (environ 200 cas rapportés).
- pronostic défavorable
- comportement plus agressif que les tumeurs neuroendocrines d'autres localisations.



anatomopathologie

- **La classification de l'OMS distingue les tumeurs carcinoïdes des carcinomes neuroendocrines à petites ou grandes cellules.**
- **immunohistochimie : chromographine, synaptophysine, NSE (2 marqueurs +).**





Tumeurs médiastinales d'origine embryonnaire (médiastin antérieur)

Tumeurs germinales

- Tératome mature
- Teratome immature
- Tumeurs germinales malignes du médiastin : séminomes
- Autres tumeurs germinales non séminomateuses

Kystes médiastinaux

- Kystes bronchogéniques
- Kystes paraoesophagiens
- Kystes pleuropéricardiques
- Lymphangiomes kystiques du médiastin
- Hémangiomes du médiastin
- Kystes méningés